

Die Fehldiagnose „Multiple Sklerose“ bei raumfordernden spinalen Prozessen

Vorgelegt

von

Peter Hans Ludwig Wiehn

aus

Neustadt/Weinstraße



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Neurochirurgischen Klinik mit Poliklinik
der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. W. Schiefer

Die Fehldiagnose „Multiple Sklerose“ bei raumfordernden spinalen Prozessen



Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
dem Fachbereich Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

Vorgelegt von
Peter Hans Ludwig Wiehn
aus
Neustadt/Weinstraße

Gedruckt mit Erlaubnis des Fachbereichs Medizin
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. E. Rügheimer

Referent: Prof. Dr. W. Schiefer

Tag der mündlichen Prüfung: 04. Februar 1977

Herrn Professor Dr. W. Schiefer danke ich
in besonderer Weise für die Überlassung
des Themas. Für die stets hilfsbereite
Unterstützung bei der Ausführung danke ich
Herrn Oberarzt Dr. H. Waldbaur.

INHALT

I.	Einleitung	1
II.	Die Multiple Sklerose	2
	A Allgemeines	2
	B Das klinische Bild der Multiplen Sklerose	2
	1) Prodromalstadium	3
	2) Die einzelnen Symptome	3
	3) Zusammenfassende Betrachtung der Symptomatik	6
	C Verlaufsformen	7
	D Erkrankungsalter	8
	E Liquorbefunde	9
III.	Die raumfordernden spinalen Prozesse	11
	A Einteilung nach Art und Lokalisation	11
	B Altersverteilung	13
	C Die einzelnen Symptome	13
	D Verlaufsformen	14
	E Liquorbefunde	15
IV.	Übersicht über die ausgewerteten Fälle	16
V.	Kasuistik	19
VI.	Zusammenfassende Betrachtung der Kasuistik und Diskussion	32
VII.	Zusammenfassung	48
VIII.	Literaturhinweise	49

I. Einleitung:

Die Fehldiagnose " spinale Form der Multiplen Sklerose " bei raumfordernden spinalen Prozessen ist besonders in prognostischer Hinsicht von Bedeutung. Während es sich bei der Multiplen Sklerose um ein unheilbares Leiden handelt, das für den Betroffenen eine Katastrophe darstellt und oft schwerwiegende Veränderungen und Belastungen im psychischen und sozialen Bereich zur Folge hat, handelt es sich bei den spinalen Raumforderungen um häufig gutartige Prozesse, die bei rechtzeitiger Erkennung und operativer Behandlung völlig ausgeheilt werden können. Die frühzeitige Erkennung der raumfordernden Prozesse ist so wichtig, weil bei fortgeschrittenen Stadien auch bei technisch gut gelungener Operation die Chancen einer Restitution sinken.

Im Folgenden soll das klinische Erscheinungsbild der Multiplen Sklerose dem der spinalen Raumforderungen gegenübergestellt und kurz beschrieben werden. Im weiteren Verlauf werden Überschneidungsmöglichkeiten der Symptomatik und Möglichkeiten der Fehldiagnose anhand eigener Fälle aufgezeigt.

II. Die Multiple Sklerose

A) Allgemeines:

Die Multiple Sklerose gehört zu den häufigsten organischen Nervenleiden. Nach statistischen Erhebungen hat sie seit der Jahrhundertwende um mehr als das Doppelte zugenommen. Man schätzt die durchschnittliche Morbidität im deutschsprachigen Raum auf zwei bis drei Kranke je tausend Einwohner. Das entspricht etwa 100 000 Kranken in der BRD.

Während das klinische und das morphologische Krankheitsbild recht genau erforscht werden konnte, ist man sich bis heute über die Ätiologie und die Pathogenese noch weitgehend im Unklaren.

B) Das klinische Bild der Multiplen Sklerose:

Man unterscheidet neben der cerebrospinalen Hauptform vorwiegend cerebrale und vorwiegend spinale Verlaufsformen der Multiplen Sklerose. Eine rein spinale Verlaufsform kommt allerdings sehr selten vor.

Obwohl im Folgenden hauptsächlich von der spinalen Variante die Rede sein soll, kann dennoch nicht auf eine Darstellung des Gesamtbildes der Multiplen Sklerose verzichtet werden, da bei der Abgrenzung zwischen Multipler Sklerose und raumfordernden spinalen Prozessen häufig cerebrale, cerebellare und oculäre Symptome eine entscheidende Rolle spielen.

1) Prodromalstadium:

Im Allgemeinen geht dem ersten Krankheitsschub das Prodromalstadium voraus. Es ist gekennzeichnet durch Neuralgien, Muskel- oder Gelenkschmerzen, Müdigkeit und Nachlassen von Konzentration und Gedächtnis (ABB und SCHALTENBRAND 1956).

Der Ausbreitung der Entmarkungsherde in Gehirn, Hirnnerven, Rückenmark, Hinter- und Vorderwurzeln, in Spinalganglien und peripheren Nerven entspricht eine vielgestaltige klinische Manifestation. Die unterschiedliche Ausbildung der Symptomatik läßt sich nicht nur durch die Vielzahl und variable Lokalisation der Herde, sondern auch durch deren unterschiedliche Größe und das Nebeneinander von frischen und alten Herden erklären.

2) Die einzelnen Symptome:

CHARCOT (1872) stellte aufgrund seiner klinischen Erfahrungen eine Symptomentrias mit Nystagmus, Intentionstremor und skandierender Sprache heraus, die lange Zeit der Diagnostik zugrundegelegt wurde, die jedoch nur in etwa 10 % der Erkrankungen angetroffen wird. Da selbst diese klassische Trias von andersartigen Erkrankungen imitiert werden kann, erwies sie sich als unzulänglich. MARBURG (1906) und später PETTE (1939) ergänzten diese Symptomenkonstellation durch die temporale Abblässung der Sehnervenpapille, die cerebellare Ataxie und die spastischen Paraparesen bei fehlenden Bauchhautreflexen und stellten damit das Erscheinungsbild der Multiplen Sklerose in seinen Grundzügen dar. Dazu kommen oft noch Blasen- und Mastdarmstörungen sowie Wesensänderung mit Euphorie und Affektlabilität.

Tabelle 1

Häufigkeit einzelner Symptome bei 300 Fällen (nach SCHEID,
1963)

Erkrankungen des N. opticus einschließlich Folgezustände	33, 3 %
Augenmuskelparesen	26, 0 %
Facialis paresen	31, 3 %
Schwindel	15, 0 %
Nystagmus	31, 5 %
Cerebellare Ataxie und Intentionstremor	58, 0 %
Sprachstörungen	29, 0 %
Spastische Störungen	86, 5 %
Hypästhesien	43, 3 %
Parästhesien	33, 0 %
Lagesinnstörungen	12, 0 %
Querschnittsmäßig begrenzte Sensibilitätsstörungen	6, 5 %
Blasenstörungen	20, 5 %

Als Erstsymptom der Erkrankung tritt am häufigsten eine Schwäche der unteren Extremitäten auf, weniger häufig handelt es sich um Sehstörungen und Sensibilitätsstörungen.

Meist sind die ersten Krankheitszeichen monosymptomatisch und von flüchtigem Charakter. Sie gehen oft Jahre dem ersten ausgeprägten Schub voraus. Bei den Sehstörungen wiederum handelt es sich oft um Augenmuskelparesen mit Doppelbildern oder vorübergehende Amblyopien.

Bei etwa 30 % der Fälle tritt die Retrobulbärneuritis als Zeichen der beginnenden Erkrankung auf. Sie ist durch einen plötzlich einsetzenden starken Visusabfall gekennzeichnet. Ophthalmoskopisch liegt eine temporale Abblassung der Papille vor. Bildet sich die Entzündung des Sehnerven nicht vollkommen zurück, so bleibt als Zeichen einer Defektheilung eine Visusbeeinträchtigung in Form eines Zentralskotoms bestehen.

Unter den Nystagmusformen, die bei der Multiplen Sklerose auftreten, kommt nach Mc ALPINE (1965) der mononucleäre Nystagmus am häufigsten vor: "im jeweils nach außen blickenden Auge sieht man einen etwas gröberen Horizontalnystagmus, während das nach innen blickende ruhig stehen bleibt".

Die ersten Zeichen der beginnenden Spastik äußern sich in Form von Schmerzen, die von den Beinen bis ins Kreuz hochziehen. Im Stadium der Spastik sind die Eigenreflexe meist gesteigert, es fehlen die Bauchdeckenreflexe und als Pyramidenbahnzeichen zeigt sich oft eine inkonstante Dorsalflexion der Großzehen. Im fortgeschrittenen Stadium wird die Muskelspannung auch bei passiven Bewegungen deutlich. Die Muskulatur kann bretthart werden.

Als Ausdruck cerebellarer Ataxie ist der Gang breitbeinig und schwankend. In ausgeprägten Fällen tritt im Stehen oder Sitzen ein Kopfwackeln hinzu. Die Extremitäten können im Vorhalteversuch oft nicht ruhig gehalten werden. Häufig erscheint ein

Intentionstremor, wenn sie auf ein bestimmtes Ziel bewegt werden sollen.

Die sensiblen Reiz- und Ausfallserscheinungen betreffen besonders die gesamte Skala der Oberflächensensibilität. Im Vordergrund stehen Parästhesien und in der Folge hypästhetische Zonen, die oft unregelmäßig begrenzt und außerordentlich wechselhaft sind.

Neben den Ausfällen seitens des N. facialis, trigeminus und statoacusticus gelten Miktionsstörungen und Potenzstörungen und eine Reihe weiterer vegetativer Störungen als typisch für die Erkrankung.

Im weiteren Verlauf können psychische Abweichungen in Form euphorischer, depressiver und dysphorischer Syndrome und schließlich auch Epilepsien beobachtet werden. Diese sind allerdings seltene Symptome einer Multiplen Sklerose (nach BAUER(1975) in ca. 1 % der Fälle). An dieser Stelle sei darauf hingewiesen, daß eine Epilepsie aufgrund perinataler oder frühkindlicher Hirnschäden auch neben einer Multiplen Sklerose bestehen kann.

3) Zusammenfassende Betrachtung der Symptomatik:

An der multilokalären und wechselnden Symptomatik der Erkrankung sind also die Hirnnerven und der Hirnstamm, das pyramidal-motorische, sensible und cerebellare System beteiligt. Uncharakteristisch für die Multiple Sklerose ist die Erkrankung nur eines oder zweier dieser Systeme. Man kann bei der Variabilität des Erscheinungsbildes auf keinen Fall von Einzelsymptomen ausgehen. Nicht einmal bestimmte Symptomenkomplexe können als charakteristisch gelten. Erschwerend tritt hinzu, daß sich einzelne Symptome oft nicht in voller Ausprägung zeigen, und- wenn überhaupt- nur kurze Zeit vorliegen, so daß sich später

die Patienten oft nicht mehr daran erinnern. Die beschriebenen Symptome können so verschieden in Charakter, Intensität und Dauer sein, daß eine frühzeitige sichere Diagnose kaum möglich erscheint.

Andererseits schließen " atypische Erkrankungszeichen " die Multiple Sklerose keinesfalls aus. Sie werden nach MEIER-RIENECKER und OLISCHER (1974) durch folgende Umstände bedingt:

- a) Die Akzentuierung der Symptome kann aufgrund prozeß-dynamischer und individueller Faktoren - auch anamnestisch - so andersartig sein, daß die auf das Krankheitsbild hinweisenden Befunde zunächst geringfügig erscheinen oder ganz fehlen.
- b) Es kann eine besondere atypische Lokalisation des vorherrschenden Entmarkungsprozesses bestehen, so daß völlig andere als dem Durchschnitt nach zu erwartenden Symptome vorliegen.
- c) Der Krankheitsvorgang kann als Variante der Verlaufsform weitgehend abortiv und latent bleiben, woraus mehr monosymptomatische Krankheitsformen resultieren und auch über einen längeren Zeitraum persistieren.

C) Die Verlaufsformen der Multiplen Sklerose:

Hinsichtlich der Verlaufsformen unterscheidet man zwei Arten: Einmal den schubweisen Verlauf mit wechselnder Symptomatik und zum anderen den chronisch progredienten Verlauf. Zu letzterem kommt es entweder primär oder nach einigen Schüben. Remissionen treten dann nicht mehr auf.

Die Schübe können Tage bis Wochen andauern. Sie entwickeln sich in einigen Tagen oder Wochen und bleiben einige Zeit bestehen. Oft wechselt die Symptomenkonstellation von einem Schub zum anderen. Danach bildet sich das Krankheitsbild wieder zurück. Das Intervall zwischen den Schüben hält Monate bis Jahre an (zwischen 1 und 15 Jahren werden beschrieben), wobei das Intervall mit zunehmender Krankheitsdauer immer kürzer wird, bis schließlich nach etwa 5 bis 10 Jahren die Schübe aufhören und ein ausgeprägtes, schweres Krankheitsbild zurückbleibt. Es wurden auch Krankheitsformen beschrieben, bei denen nach einigen Schüben keine weitere Verschlechterung eintritt.

Neben diesen beiden Verlaufsformen bestehen noch Sonder- und Übergangsformen, die sich kaum in ein Schema einordnen lassen.

D) Das Erkrankungsalter:

Der häufigste Krankheitsbeginn wird von nahezu allen Autoren zwischen das 20. und 40. Lebensjahr gelegt. Nach ABB und SCHALTENBRAND (1956) tritt die Multiple Sklerose vor dem 15. Lebensjahr nur in 1,8 % der Fälle auf.

Tabelle 2

Beginn der Erkrankung (aus "Statistische Untersuchungen zum Problem der Multiplen Sklerose") nach ABB und SCHALTENBRAND (1956).

Unter						Über
15 J.	16-20 J.	21-30 J.	31-40 J.	41-50 J.	51-60 J.	60 J.
26	169	493	457	193	42	1
1,8 %	11,9 %	34,7 %	32,2 %	13,6 %	2,95 %	-

Nach FIRNHABER (1973) beträgt das durchschnittliche Erkrankungsalter bei Frauen 28 Jahre, bei Männern 34 Jahre. In der Literatur wird meistens ein Überwiegen des weiblichen Geschlechtes angegeben (bis 1:2 bzw. 1:3). Nach FOG und LINNEMANN (1970) liegt das durchschnittliche Erkrankungsalter mit schubförmigem Verlauf bei 28 Jahren, bei chronisch progredientem Verlauf bei 36 Jahren. Die mittlere Lebenserwartung von Beginn der Erkrankung an wird von MC ALPINE (1965) mit 20 - 25 Jahren angegeben, von SÄLLSTRÖM (1942) mit 9 und von ABB und SCHALTENBRAND (1956) mit ca. 12 Jahren.

E) Liquorbefunde bei der Multiplen Sklerose:

Zur diagnostischen Sicherung und zur Beurteilung des Verlaufes der Erkrankung ist die Liquoruntersuchung unentbehrlich, wenn sie auch keine spezifischen Befunde zu geben vermag. Typisch für eine Multiple Sklerose ist eine leichte Pleozytose (meist unter 50 Zellen/mm³) besonders im Schub, eine leichte Eiweißvermehrung (selten über 60 mg%), eine Kolloidkurve vom Parenchymtypus und eine relative Gammaglobulinvermehrung. Die Erhöhung des Gammaglobulinwertes ist im wesentlichen durch die Vermehrung der Immunglobuline G bedingt. Liquorveränderungen sind in 60 - 90 % der Fälle vorhanden. Wenn die genannten Befunde - bei einem typischen klinischen Bild - vorliegen, ist eine Multiple Sklerose wahrscheinlich. Besonders im ersten Schub liegt die beschriebene Liquorkonstellation jedoch oft nicht vor.

Tabelle 3:

Prozentsatz pathologischer Liquorbefunde bei Multipler Sklerose (172 Fälle, aus " Diagnose und diagnostische Irrtümer bei der Multiplen Sklerose " WÜTHRICH und KÄPPELI 1969).

Kolloidkurve (Normomastix)	89 %
Pandyreaktion	70 %
Gesamteiweiß	66 %
Zellzahl	51 %
Gammaglobuline	59 %

Die Häufigkeit pathologischer Liquorbefunde bei Multipler Sklerose erhöht sich auf 94 % der Fälle, wenn Kolloidkurve, Gesamteiweiß und Zellzahl als Einheit betrachtet werden.

III. Die raumfordernden spinalen Prozesse

Es soll hier nur kurz auf die Rückenmarkstumoren, ihre Einteilung, ihre häufigsten klinischen Symptome und ihre typischen Liquorbefunde eingegangen werden.

A) Einteilung nach Art und Lokalisation:

Unter den raumfordernden spinalen Prozessen sind die insgesamt seltenen Rückenmarkstumoren am häufigsten vertreten. Nach ihrer Lagebeziehung zum Rückenmark und seinen Häuten werden sie eingeteilt in intradural- intramedulläre, intradural-extramedulläre und extradurale Tumoren.

Zur Gruppe der intramedullären Geschwülste gehören die Ependymome und Spongioblastome.

Bei den intraduralen, extramedullären Tumoren sind die Neurinome und die Meningeome am häufigsten vertreten, während sich extradural meist Karzinommetastasen oder Sarkome, seltener Meningeome oder Neurinome finden.

Tabelle 4:

Verteilung der intramedullären raumfordernden spinalen Prozesse (nach SCHEID 1963, 52 Fälle).

Ependymome	29,0 %
Spongioblastome	15,4 %
Astrozytome	5,8 %
Lipome	3,8 %
Gliome (nicht weiter klassifizierbar)	15,4 %
Ca.- Metastasen	3,8 %
Sonstige	28,4 %

Tabelle 5

Verteilung der intraduralen, extramedullären raumfordernden spinalen Prozesse (nach SCHEID 1963, 196 Fälle).

Meningeome	44,0 %
Neurinome	32,0 %
Ependymome	2,5 %
Teratome	2,5 %
Sarkome	1,0 %
Gefäßmißbildungen	12,0 %
Arachnitiden	4,0 %
Sonstige	2,0 %

Tabelle 6

Verteilung der extraduralen raumfordernden spinalen Prozesse (nach SCHEID 1963, 154 Fälle).

Meningeome	4,5 %
Neurinome	5,7 %
Sarkome	15,0 %
Ca.- Metastasen	35,0 %
Gefäßmißbildungen	10,0 %
Abszesse	9,1 %
Lymphogranulomatose	1,9 %
Wirbeltuberkulose	1,9 %
Riesenzelltumoren	1,9 %
Sonstige	15,0 %

B) Altersverteilung

Tabelle 7:

Durchschnittsalter (nach UMBACH 1962, 192 Fälle)

Art des Prozesses	Durchschnittsalter in Jahren
Gliome	18
Ependymome	38,2
Meningeome	50,7
Neurinome	43,5
Lipome	42,2
Fibrome	48,5
Metastasen	55,9

Raumfordernde spinale Prozesse kommen in jedem Lebensalter vor. Meningeome und Neurinome bevorzugen das mittlere Lebensalter, während maligne Neubildungen erst in höherem Lebensalter beobachtet werden.

C) Die einzelnen Symptome:

Die beginnende Erkrankung äußert sich häufig durch dumpfe Schmerzzustände in dem entsprechenden Abschnitt der Wirbelsäule. Es ist dann meist eine Druck- oder Klopfempfindlichkeit vorhanden. Initial finden sich häufig auch in die unteren Extremitäten ausstrahlende Schmerzen.

Je nach Lokalisation und Art des Tumors stehen radikuläre, dem Versorgungsgebiet der sensiblen Wurzeln entsprechende Schmerzen im Vordergrund der Symptomatik. Schmerzhaftes Mißempfindungen für den betroffenen Segmentbereich und motorische Ausfälle können hinzukommen. Die beginnende Lähmung kündigt

sich häufig in Form eines Ermüdungsgefühles und einer Schwäche der betroffenen Extremitäten an.

Motorische Ausfälle, d. h. schlaffe und spastische Paresen, können auch lange einziges Symptom der Erkrankung sein.

Die Paresen sind häufig ungleichmäßig verteilt. Wenn der Tumor hauptsächlich auf eine Rückenmarkshälfte beschränkt bleibt, kann das Bild eines Brown-Séquard-Syndroms im Vordergrund stehen.

Ein weiteres wichtiges Symptom sind die oft gut abgrenzbaren Sensibilitätsausfälle, die alle sensiblen Qualitäten betreffen können. Wegen des besonderen Verlaufes der spino-thalamischen Fasern kann sich auch eine dissoziierte Empfindungslähmung entwickeln.

Alle Geschwülste führen letztlich, wenn sie nicht rechtzeitig operiert werden, zu einem auf ein bestimmtes Niveau bezogenen kompletten Querschnittssyndrom mit ausgeprägten Störungen der Blasen- und Mastdarmtätigkeit.

D) Verlaufsformen:

Während Karzinometastasen innerhalb weniger Wochen zu einem vollständigen Querschnittssyndrom führen können, sind bei den gutartigen Geschwülsten schleichend progrediente Verläufe über Monate und Jahre die Regel. Nicht selten täuschen vorübergehende Besserungen einen schubweisen Verlauf vor. Plötzliche Verschlechterungen und vorübergehende Besserungen bei Rückenmarkstumoren werden vor allem durch regressive Veränderungen und Blutungen einerseits und durch Resorptionsvorgänge andererseits bedingt. Weitere Faktoren werden in der Diskussion angeführt.

E) Liquorbefunde:

Der zisternale Liquor ist bei den raumfordernden spinalen Prozessen meist völlig normal. Dagegen zeigt der lumbale Liquor in der Regel auffällige Befunde. Bei normaler Zellzahl liegt ein oft erheblich erhöhter Eiweißgehalt vor (zytoalbuminäre Dissoziation). Bisweilen kann auch die Zellzahl erhöht sein.

Allerdings kann eine Eiweißvermehrung besonders bei erscheinungsarmen Krankheitsformen fehlen. NITNER (1975) weist in diesem Zusammenhang darauf hin, daß sich etwa 15 % der raumbeengenden spinalen Prozesse der Liquoruntersuchung entziehen. Nach seinen Angaben haben 24 % der an einem Meningeom, 21 % der an einem Gliom und 9 % der an einem Neurinom Erkrankten einen völlig normalen Liquorbefund.

Der Anstieg des Gesamteiweißwertes im lumbalen Liquor ist umso stärker, je ausgeprägter die tumorbedingte Liquorpassagestörung ist und je tiefer der Stop sitzt.

IV. Übersicht über die ausgewerteten Fälle unserer Klinik

Die im folgenden beschriebenen Fälle entstammen der Neurochirurgischen Universitätsklinik Erlangen aus den Jahren 1958 - 1973. Sie sind Teil einer von KUHLENDahl angeregten Sammelstatistik aus dem Jahr 1975, in die das entsprechende Krankengut von 12 Kliniken der BRD eingegangen ist. Die Sammelstatistik wurde unter dem Aspekt " Fehldiagnose Multiple Sklerose und andere Fehldiagnosen bei spinalen Prozessen " erstellt. Insgesamt wurden 2637 Fälle ausgewertet, zu der unsere Klinik mit 201 Fällen beigetragen hat.

Im einzelnen handelte es sich dabei um:

A Spinale Tumoren

1) Meningeome	72	36,0 %
2) Neurinome	32	16,0 %
3) Intramedulläre Tumoren	50	25,0 %
4) Übrige intradurale Tumoren	9	4,2 %

B Spinale Angiome

8 3,8 %

C Cervikale Myelopathie

30 15,0 %

Die Verteilung der spinalen Prozesse in der Sammelstatistik entspricht in etwa der unseres Materials. Nur die Neurinome weisen mit 27 % in der Gesamtzusammenstellung gegenüber unserem Wert von 16 % eine größere Differenz auf. Wesentlich geringer ist dieser Unterschied bei den Meningeomen mit 6 %, bei den intramedullären Tumoren mit 4 % und bei den Angiomen mit 3,2 %, während der Anteil der cervikalen Myelopathien am Gesamtkrankengut mit jeweils 15 % genau gleich ist.

In unseren Krankenblattunterlagen findet sich bei 36 der 201 Fälle (18 %) eine im Laufe der Erkrankung gestellte Fehldiagnose. Bei KUHLENDahl (1975) beträgt diese Quote 24 %.

Es ist aber anzunehmen, daß bei einem wesentlich größeren Anteil der Patienten im Laufe der Erkrankung einmal eine Fehldiagnose gestellt wurde, die jedoch nicht in die Krankenblattunterlagen eingegangen ist. Aus diesem Grunde stellt dieser Prozentsatz an Fehldiagnosen wohl die untere Grenze des Tatsächlichen dar.

In unseren Fällen war die Diagnose Multiple Sklerose mit Abstand die häufigste Fehldiagnose. Sie wurde in 7 der 36 zunächst fehldiagnostizierten Fälle gestellt.

Weitere Fehldiagnosen waren: Funikuläre Myelose, Syringomyelie, Polyradikuloneuritis, Cervikalsyndrom, Schulter-Arm-Syndrom, Muskelatrophie, diabetische Neuritis, Arachnitis, Rheumatismus, Gonarthrose, Spondylose und Appendicitis.

In 3 Fällen der irrtümlich angenommenen Multiplen Sklerose handelte es sich in Wirklichkeit um ein Meningeom, in 2 Fällen um eine cervikale Myelopathie, in jeweils einem Fall um ein Neurinom bzw. um ein Spongioblastom.

Die Krankheitsprozesse, bei denen die Fehldiagnose Multiple Sklerose gestellt wurde, waren in 60 % thorakal und in 40 % der Fälle cervical lokalisiert.

Erstes Krankheitssymptom waren:

Motorische Paresen	50 %
Sensibilitätsstörungen	20 %
Schmerzen	20 %
Parästhesien	10 %

In der Sammelstatistik ergibt sich folgende Verteilung:

Motorische Paresen	31 %
Sensibilitätsstörungen	13 %
Schmerzen	17 %
Parästhesien	39 %

Hier differiert der Prozentsatz der Parästhesien als Erstsymptom der Erkrankung mit unserem Wert erheblich.

Natürlich hat unsere Zusammenstellung wegen der geringen Fallzahl keine statistische Aussagekraft. Die einzelnen Krankengeschichten enthalten jedoch eine Reihe von interessanten Befunden und Abläufen.

Im folgenden sollen daher 7 als Multiple Sklerose fehl-diagnostizierte Fälle beschrieben werden. Es handelt sich dabei nur um solche Krankheitsgeschichten, bei denen die endgültige Diagnose durch die Operation bzw. Obduktion bestätigt wurde.

Es soll im Einzelnen herausgearbeitet werden, was zur Fehldiagnose beigetragen hat, welche Symptome die ursprünglich gestellte Diagnose in Frage stellten und welche Befunde zur endgültigen Diagnose führten. Außerdem ist von Interesse, wie sich entsprechende Fehldiagnosen auf den weiteren Krankheitsverlauf auswirken und wie sie vermieden werden können.

V. Kasuistik

Fall 1:

Die Erkrankung einer 19-jährigen Patientin begann mit einem Schwächerwerden erst des rechten, dann des linken Beines, mit Gangunsicherheit und entsprechend häufigem Hinfallen. Hinzu kamen zeitweise Rückenschmerzen. Zunächst erfolgte eine Behandlung wegen Venenentzündung und Ischias durch den Hausarzt, dann wurde die Patientin auf Veranlassung eines Neurologen in ein Krankenhaus eingewiesen.

Hier bestanden dann eine Schwäche beider Beine, Miktionsstörungen und Empfindungsstörungen im gesamten Unterkörper bis zur Brust. Die Bauchdeckenreflexe waren zunächst in allen Etagen auslösbar.

Während des Krankenhausaufenthaltes traten Mißempfindungen in Bein und Rückenmuskulatur und eine Paraplegie der Beine mit zunehmender Spastizität und kloniformen Reflexen auf. Die Sensibilitätsstörungen nahmen zu, wobei schließlich eine Begrenzung nach oben bei Th 3 zu erkennen war. Die Bauchhautreflexe erloschen.

In diesem Stadium wurde die Diagnose Multiple Sklerose gestellt. Der Liquor enthielt 5/3 Zellen und 1,3 KE Eiweiß. Behandelt wurde physikalisch ohne Besserung der Symptomatik. Auf eine Myelographie wurde verzichtet.

Diese wurde erst zwei Monate später bei der Aufnahme in eine andere Klinik durchgeführt. Der Liquor enthielt zu diesem Zeitpunkt 14,2 KE Gesamteiweiß und auch die Zellzahl war erhöht.

Aufgrund des myelographischen Befundes wurde eine Operation durchgeführt. Dabei fand sich ein Meningeom in Höhe von C 3, welches entfernt wurde. Die Operation verzögerte sich aufgrund der Fehldiagnose um zwei Monate.

Der postoperative Verlauf war sehr zufriedenstellend. Die präoperativ vorhandene Paraparese bildete sich weitgehend zurück. Sensibilitätsstörungen waren nicht mehr nachweisbar. Bei der Entlassung aus der Klinik bestanden jedoch noch Pyramidenbahnzeichen.

Epikrise:

Gründe für die Annahme einer Multiplen Sklerose schienen die Schwäche der unteren Extremitäten, ein Symptom, das viele der Multiple- Sklerose-Patienten als Erstmanifestation der beginnenden Erkrankung angeben, und die Gangunsicherheit, die wohl im Sinne einer cerebellaren Ataxie gewertet wurde, zu sein.

Die auftretenden Parästhesien, die frühzeitig bestehenden Miktionsstörungen und das Erlöschen der Bauchdeckenreflexe wurden ebenfalls als Symptome der Entmarkungskrankheit gewertet. Der unauffällige Liquorbefund war allerdings nicht typisch.

Gegen das Vorliegen einer Multiplen Sklerose sprachen das Alter der Patientin und die genau lokalisierbare Sensibilitätsgrenze in Höhe von Th 3. Auch die Beschränkung der Befunde auf die untere Körperhälfte, das langsame Fortschreiten der Erkrankung und das ausgeprägter werdende Querschnittssyndrom mit Miktionsstörungen und Inkontinenzerscheinungen hätten die gestellte Diagnose in Frage stellen müssen.

Anlaß zur Revision der Diagnose war wohl der veränderte Liquorwert bei erneuter Klinikaufnahme. Erst jetzt entschloß man sich zur Durchführung einer Myelographie, deren Ergebnis die ursprünglich gestellte Diagnose widerlegte.

Fall 2

Eine 51 Jahre alte Patientin klagte über Schmerzen in der rechten Hüfte, im rechten Knie und in der rechten Wade, die bereits seit 5 Jahren bestanden. Hin und wieder trat auch ein Pelzigkeitsgefühl im gesamten rechten Bein auf. Schließlich verminderte sich die grobe Kraft im rechten Bein er-

heblich, während im linken Sensibilitätsstörungen auftraten.

Bei der Aufnahme in eine Nervenlinik erschienen beide Papillen an der temporalen Seite etwas abgeblaßt. Die Bauchdeckenreflexe ließen sich beiderseits in der oberen Etage auslösen und fehlten in der mittleren und unteren Etage. Rechts bestand ein positives Babinskisches Zeichen. Der Knie-Hackenversuch wurde rechts unsicher durchgeführt. Der Liquor enthielt 15/3 Zellen und 2 KE Eiweiß. In diesem Stadium wurde die Diagnose Multiple Sklerose gestellt.

Als eine zweimonatige ACTH- Behandlung keine Besserung erbrachte und sich der Liquoreiweißgehalt um 2 KE erhöhte, wurde eine Myelographie durchgeführt.

Aufgrund des Befundes wurde eine Operation vorgenommen, welche ein Spongioblastom in Höhe von C 7 - C 8 ergab. Eine Totalexstirpation konnte allerdings nicht durchgeführt werden. Die Dura wurde zur Entlastung hochgenäht. Auch hier verzögerte sich die Operation in Folge der Fehldiagnose um zwei Monate.

Postoperativ zeigte die fast komplette Querschnittsparese im Laufe der nächsten Wochen Rückbildungstendenzen. Unter intensiver krankengymnastischer Behandlung erzielte die Patientin eine verhältnismäßig gute Beweglichkeit in den Beinen. Intensive Nachbehandlung war zur Rehabilitation jedoch noch erforderlich. Die Miktionsstörungen bildeten sich vollständig zurück.

Epikrise:

Die im Intervall auftretenden Parästhesien im rechten Bein, die Schwäche im rechten Bein und die Sensibilitätsstörungen im linken Bein konnten einer Multiplen Sklerose zugeordnet werden. Fehlgeleitet wurde man wohl vor allem durch die temporale Papillenabblassung, die in ihrer Aussagekraft überschätzt wurde.

In Frage stellen mußten die Diagnose Multiple Sklerose vor allem die kontinuierlichen Schmerzen in der Hüfte und die konstant auslösbaren Bauchdeckenreflexe. Beide Befunde lassen eine Multiple Sklerose unwahrscheinlich werden. Auch die lange Krankheitsdauer mit langsamer Progredienz

und das Fehlen echter Remissionen sowie das Ausbleiben spastischer Zeichen sprachen gegen die vermutete Erkrankung. Erst die erfolglose ACTH- Behandlung und der nun erhöhte Liquoreiweißgehalt ließen die Überlegungen in eine andere Richtung gehen.

Fall 3

Die ersten Beschwerden einer 64 Jahre alten Patientin reichten 4 Jahre zurück. Damals begann die Symptomatik mit einer Störung des Temperaturempfindens. Später entwickelte sich eine linksbetonte Tetraspastik, die zum Zeitpunkt des ersten Klinikaufenthaltes noch nicht stark ausgeprägt war, so daß eine nur leichte Beeinträchtigung des Gehvermögens bestand.

In diesem Stadium stellte man die Diagnose Multiple Sklerose, die drei Jahre lang beibehalten wurde. Die Therapie bestand während dieser Zeit in physikalischer Behandlung, ohne daß eine Besserung erzielt wurde. Schließlich verschlimmerte sich die Tetraspastik und es traten noch Miktionsstörungen hinzu.

Der Liquorbefund war bei wiederholten Lumbalpunktionen unauffällig.

Das Ergebnis einer Myelographie führte zur Operation. Dabei wurde ein Meningeom im Bereich des Halsmarkes entfernt.

Nach der Operation bestand eine leichte Paraparese der Beine und eine Schwäche des linken Armes bei normalem Reflexverhalten. Daneben waren die sensiblen Qualitäten für Berührung und Temperatur an beiden Armen und Beinen herabgesetzt. Die Patientin konnte mit Stockhilfe einige Schritte selbständig gehen. Sie klagte noch über ziehende, ringförmige Schmerzen im Thoraxbereich.

Im weiteren stationären Verlauf besserten sich die Sensibilitätsstörungen deutlich, insbesondere das Temperaturempfinden. Unter krankengymnastischer Anleitung nahmen die Paresen ab, so daß die Patientin zuletzt selbständig Treppensteigen konnte. Die Blasenentleerung war ungestört.

Sie konnte schließlich gut gebessert nach Hause entlassen werden.

Epikrise:

Als Zeichen einer beginnenden Multiplen Sklerose konnte man die zunächst spärliche Symptomatik und das lange Stationärbleiben der ersten Ausfallserscheinungen werten. Die spastische Störung mit Beeinträchtigung der Gehfähigkeit und der wiederholt unauffällige Liquorbefund schienen diese Annahme zu bestätigen. Eine scheinbare Disseminierung der Herde kann möglicherweise dazu beigetragen haben.

Erst in den weiteren Jahren wurde die Tetraspastik ausgeprägter und es kamen noch Miktionsstörungen hinzu. Diese Befunde und die erfolglose Behandlung - zusammen mit dem für eine Multiple Sklerose untypischen Erkrankungsalter - legten den Verdacht auf einen spinalen raumfordernden Prozeß nahe, umso mehr, als sich im Ablauf der Erkrankung keine eindeutigen Remissionen erkennen ließen.

Fall 4

Seit 5 Jahren klagte ein 45 Jahre alter Patient über Beschwerden im linken Bein beim Gehen, über allmählich zunehmende Schmerzen im linken Oberschenkel, dann auch im rechten Oberschenkel und in beiden Oberarmen. Hirnnervenausfälle und Sensibilitätsstörungen waren nicht vorhanden. An den oberen Extremitäten fand sich eine Steigerung der Reflexe, Knips-Reflex und Trömner'sches Zeichen waren positiv. Der Liquorbefund war unauffällig, der Queckenstedt'sche Versuch durchgängig. Es wurde daraufhin eine Multiple Sklerose diagnostiziert.

Einen Monat lang wurde erfolglos mit Cortison behandelt. Dann entschloß man sich zur Durchführung einer Myelographie, deren Befund einen raumfordernden spinalen Prozeß ergab.

Bei der Operation stellte man einen cervikalen Bandscheibenvorfall fest (cervikale Osteochondrose mit intraspinaler Raumforderung in Höhe von C 5/6). Das degenerativ veränderte Bandscheibengewebe wurde entfernt.

Der postoperative Verlauf gestaltete sich von Seiten der Wundheilung komplikationslos. Der neurologische Befund hatte sich bis zur Entlassung, verglichen mit dem Vorbefund, nicht verändert. Bei der langen Anamnese war erfahrungsgemäß nicht mit einer raschen Befundbesserung zu rechnen.

Epikrise:

Die Diagnose spinale Form der Multiplen Sklerose war von Anfang an eine Ausschußdiagnose. Es handelt sich hier um einen der Tumor-Fälle, bei denen Liquorbefund und Liquordynamik völlig unauffällig sind. Die initiale Schwäche im linken Bein und die scheinbare Disseminierung der Herde durch Beteiligung aller 4 Extremitäten ließ eine Multiple Sklerose durchaus möglich erscheinen.

In dieses Bild paßten allerdings nicht die zunehmenden und kontinuierlich vorhandenen Schmerzen an den Extremitäten. Auch vom Krankheitsverlauf her ergaben sich Zweifel an der Diagnose. Die erfolglose Cortisonbehandlung gab dann den Anstoß zur myelographischen Untersuchung, bei der sich der Irrtum herausstellte.

Fall 5

Eine 53 Jahre alte Patientin litt an einem seit 4 Jahren bestehenden Pelzigkeitsgefühl an den Fingerspitzen und an Schmerzzuständen an den Händen, etwa dem Versorgungsgebiet von C 8 entsprechend. Die Bauchhautreflexe waren lebhaft und in allen Etagen auslösbar. Es bestanden keine eindeutigen spastischen Zeichen. Im Bereich beider Oberschenkel fanden sich Hypästhesien und Hypalgesien. Außerdem lag ein leicht atakisches Gangbild vor. Der Liquor enthielt zu dieser Zeit 12/3 Zellen und 2,1 KE Eiweiß. Es fand sich keine Erhöhung der Gammaglobulinfraktion.

Daraufhin wurde die Diagnose Multiple Sklerose gestellt. Behandelt wurde mit ACTH, ohne daß sich das Krankheitsbild besserte.

Die Diagnose wurde 4 Jahre lang beibehalten, bis man die Patientin wegen des nicht durchgängigen Queckenstedt'schen Versuches zur Myelographie in eine andere Klinik verlegte. Aufgrund der Myelographie glaubte man nun an das Vorliegen eines intramedullären Tumors.

Bei der Operation fand sich kein Rückenmarkstumor. Dagegen zeigte es sich, daß in Höhe von HWK 4 ein stark ausgeprägter Knochenvorsprung auf das Mark drückte.

Zur Entlastung wurde beim Verschuß der Dura eine Plastik aus lyophilisierter Leichendura eingefügt.

Die Patientin starb einige Tage nach dem Eingriff an einem Herz-Kreislauf-Versagen. Die Autopsie ergab eine Myelomalazie als Ursache für die neurologischen Ausfälle. Für das Vorliegen einer Multiplen Sklerose fand sich histologisch kein Anhalt.

Epikrise:

Die zunächst gestellte Diagnose Multiple Sklerose gründete sich auf das lange Stationärbleiben der aufgetretenen Symptome. Bei den Parästhesien an den Fingerspitzen, den Hypästhesien an den Oberschenkeln und dem leicht ataktischen Gangbild, im Sinne einer cerebellaren Ataxie gewertet, schien eine Disseminierung der Erkrankungsherde vorzuliegen. Der unauffällige Liquor verleitete dazu, einen spinalen raumfordernden Prozeß nicht mehr in Erwägung zu ziehen.

Im Krankheitsverlauf war allerdings weder ein schubweiser Charakter noch eine echte Progredienz der Symptomatik, wie sie häufig bei der rein spinalen Variante der Multiplen Sklerose vorgefunden wird, zu erkennen. Die normale Gamma-globulinfraktion, die kontinuierlichen Schmerzzustände an den Händen, die konstante Auslösbarkeit der Bauchdeckenreflexe und das Fehlen eindeutiger spastischer Zeichen hätten die Diagnose in Frage stellen müssen.

Erst vier Jahre später war die gestörte Liquordynamik Anlaß zur Revision der Diagnose.

Fall 6

Die Leidensgeschichte eines 67 Jahre alten Patienten erstreckte sich über 25 Jahre. Zunächst traten Schmerzen im Bereich der linken Schulter mit Ausstrahlung auf die radiale Seite des Unterarmes bis hin zum Daumen auf. Es entwickelte sich eine Muskelatrophie im linken Oberarm und im linken Schultergürtelbereich, später auch auf der rechten Seite. Dazu kam eine Schwäche in den Beinen. Die Beschwerden wechselten hinsichtlich ihrer Intensität und Lokalisation.

In zwei Nervenkliniken wurde die Diagnose Multiple Sklerose gestellt, und es erfolgte daraufhin eine Berentung.

In den nächsten Jahren nahmen die Paresen langsam zu und die Schmerzen im Schultergürtelbereich waren dauernd- wenn auch in wechselnder Stärke - vorhanden. Sensibilitätsstörungen lagen nicht vor.

1971 bot der Patient keine linksbetonte Tetraspastik und Fascikulationen der Muskulatur. Wegen des Mischbildes einer Vorderhornschädigung und einer Läsion der Pyramidenbahn wurde dann eine amyotrophe Lateralsklerose angenommen.

1973 enthielt der Liquor 10/3 Zellen und 14 KE Eiweiß. Dieser Befund veranlaßte schließlich die Durchführung einer Myelographie. Die daraufhin erfolgte Operation ergab ein Neurinom im Bereich des unteren Halsmarkes.

Der raumfordernde Prozeß wurde 25 Jahre lang nicht erkannt. Dabei lautete die Diagnose während des Großteils dieser Zeitspanne "Multiple Sklerose".

Postoperativer Verlauf: Nach intensiver krankengymnastischer und physikalischer Nachbehandlung in einer orthopädischen Klinik war der Patient in der Lage, sich weitgehend selbst zu helfen. Er konnte frei sitzen und relativ frei gehen. Das Treppensteigen war mit leichten Unsicherheiten möglich.

Im Bereich der Becken- und Beinmuskulatur bestand nur noch eine geringe Minderung der groben Kraft. Schultergürtel- und Oberarmmuskulatur zeigten noch erhebliche Atrophien. Hier bestanden noch erhebliche Paresen, so daß die erreichbaren Bewegungsausmaße noch sehr gering waren.

Im Bereich des Schultergürtels und der Arme sowie im Bereich beider Oberschenkel lagen weiterhin Parästhesien vor. Die Berührungssensibilität im Bereich der Extremitäten war nur gering gemindert, die Schmerzsensibilität dagegen noch deutlich herabgesetzt.

In den letzten Wochen konnte sich keine wesentliche Besserung der Situation mehr erzielen lassen, so daß der Patient nach Hause entlassen wurde.

Epikrise:

Der Wechsel der Beschwerden hinsichtlich ihrer Intensität und Lokalisation sowie die Vielfalt der Beschwerden legten den Verdacht auf eine spinale Multiple Sklerose nahe. Der unterschiedliche Befall aller Extremitäten konnte auf einen disseminierten Krankheitsprozeß hindeuten. Die spastischen Zeichen und die fehlenden Sensibilitätsstörungen wurden für Symptome der Multiplen Sklerose gehalten.

Schmerzen sind dagegen als Erstsymptom einer Multiplen Sklerose ungewöhnlich. Außerdem deutete die langsame Zunahme der Paresen insgesamt auf ein Tumorwachstum hin. Erst der veränderte Liquoreiweißgehalt gab zur Durchführung einer Myelographie Anlaß.

Fall 7

Die Krankheitsgeschichte eines, zum Zeitpunkt der Operation, 22-jährigen Patienten begann im Dezember 1970 mit einer Unsicherheit in den distalen Abschnitten des linken Beines, die sich besonders beim Bergabgehen bemerkbar machte. Im Laufe einiger Monate bildete sich diese Störung wieder vollkommen zurück.

Etwa 9 Monate nach dem Auftreten der ersten Krankheitserscheinungen trat eine rasche Minderung der Kraft beider Beine auf, wobei das linke Bein stärker betroffen war als das rechte.

Er wurde daraufhin stationär in eine Klinik aufgenommen und internistisch und neurologisch untersucht. Die Diagnose lautete Multiple Sklerose. Während des zweimonatigen Klinikaufenthaltes wurde er mit Quecksilberschmierkuren und Imurek behandelt, worauf sich eine deutliche Besserung einstellte.

Von der Krankenhausentlassung an entwickelte sich wieder eine langsame, aber deutliche Verschlechterung der Gehfähigkeit in Form einer Paraparese der unteren Extremitäten mit Linksbetonung und eine ataktische Unsicherheit. Die Gehstrecke betrug nur noch einige 100 Meter. Morgens hatte der Patient das Empfinden verkrafter steifer Beine, während abends im linken Fuß Wärmegefühle und kribbelnde

Sensationen auftraten. Wegen dieser Befunde wurde der Patient im August 1972 für mehrere Monate in stationäre Behandlung genommen. Hier bestätigte man den Verdacht auf Multiple Sklerose.

Neurologischer Befund vom 12. 8. 1972 : " Kraft des rechten Armes etwas geringer als links, schwache Eigenreflexe. An den Beinen linksbetonte Paraspastik, Paresen der Beugemuskulatur, gesteigerte Reflexe, Babinski beiderseits auslösbar. Der Patient ist nicht mehr alleine gehfähig, typisch spastisch paraparetischer Gang."

Am 25. 10. 1972 wurde während der stationären Behandlung ein Neurinom im Unterhautgewebe über der mittleren Lendenwirbelsäule paramedian rechts entfernt.

Bei der Entlassung im Februar 1973 war eine deutliche Besserung erkennbar, der Patient konnte wieder 200 bis 400 Meter alleine gehen. Der Liquor enthielt zu diesem Zeitpunkt 16/3 Zellen und 81,2 mg% Eiweiß.

Eine Neurofibromatose wurde wegen des histologischen Befundes des Hauttumors sehr entfernt in Erwägung gezogen. Die Behandlung war vor allem mit Synakten-Infusionskur und Krankengymnastik erfolgt. In der Folgezeit besserte sich der Zustand des Patienten stetig weiter, so daß er Fußmärsche bis zu 8 Kilometern unternehmen konnte.

Nachuntersuchungen am 20. 6. 1974: " Der Patient klagt über Stuhlinkontinenz und Verschlechterung des rechten Beines. Die Bauchdeckenreflexe sind nach wie vor in allen Abschnitten lebhaft, keine ataktischen Momente. Sensibilitätsstörungen bieten sich diskret unterhalb Th 10 links. Nach wie vor Verdacht auf Multiple Sklerose " .

Von Dezember 1974 an trat wieder eine deutliche Verschlechterung ein. Der Patient litt nun aber vorwiegend unter starken Kopfschmerzen, die vor allem die Frontalregion betrafen, und Singultus. Hinzu kamen Seh- und Hörstörungen und wieder Gleichgewichtsstörungen.

Die Untersuchung durch einen Nervenfacharzt am 30. 1. 1975 ergibt: " Stauungspapille rechts, links weniger ausgeprägt. Schwerhörigkeit links, ataktisches Gangbild ".

Befund im Februar 1975 bei der Aufnahme in eine Nervenklinik: " Erbsgroßer Tumor im linken Kieferwinkel, am Rücken blasse, symmetrische Pigmentflecken (Café au lait). Beiderseits ausgeprägte Stauungspapillen mit frischen Blutungen. Deutliche

Zeichen einer Schädelinnendrucksteigerung mit Kopfschmerzen, Erbrechen, Sehstörungen und Singultus. Linksseitig weitgehende Schwerhörigkeit bis Ertaubung, außerdem linksseitig geringe Facialisparesie. Es besteht eine rechtsbetonte Paraspastik der Beine. Die Bauchdeckenreflexe sind beiderseits lebhaft. Rechtsseitig besteht eine geringe Paresie des Beines. Im Bereich der Arme und Beine bietet sich eine auffallende Ataxie. Der Patient gibt eine Hypästhesie des linken Beines an, hinaufreichend bis Th 10 links".

Aufgrund der jüngsten Vorgeschichte und der Hirndrucksymptomatik vermutete man einen Hirntumor. Hirnszintigraphie und rechtsseitige Carotis-Angiographie ergaben eine große Geschwulst in der mittleren Schädelgrube rechts.

Nun erfolgte die Verlegung in die Neurochirurgische Klinik. Dort wurde bei der Operation ein gänseeigroßes Keilbeinflügelmeningeom entfernt. Der Knochendeckel wurde wegen der vorliegenden Hirnschwellung nicht wieder eingefügt. Der Patient überstand die Operation gut.

Postoperativ wurden wegen eines subcutanen Liquorklissens im Operationsbereich mehrere Lumbalpunktionen durchgeführt. Dabei fiel auf, daß sich nur wenig Liquor entleerte und daß die Liquoransammlung nur wenig zurückging. Aufgrund dieser Befunde und der früheren Vorgeschichte mußte eine spinale Raumforderung angenommen werden. Die Myelographie ergab einen Tumor in Höhe C 7 / D 1. Im lumbalen Liquor fand sich ein Gesamteiweißwert von 120 mg%.

Bei der Operation fand sich ein Meningeom in Höhe des ersten bis zweiten Brustwirbelkörpers, welches entfernt wurde.

Der postoperative Verlauf war gekennzeichnet durch eine Paraparesie der Beine sowie eine neurogene Blasenstörung. Die Paraparesie bildete sich zurück. Auch die Blasenstörung besserte sich.

Insgesamt gesehen konnte der Patient in Anbetracht der Größe beider Tumoren im Juni 1975 in zufriedenstellendem Zustand zur weiteren physikalischen Behandlung entlassen werden.

Im September 1975 wurde er wegen starker Gleichgewichtsstörungen wieder in der Neurochirurgischen Klinik aufgenommen. Die Wiederholung der Hirnszintigraphie ergab einen Kleinhirnbrückenwinkeltumor links. Bei der Operation konnte ein großes Akustikusneurinom entfernt werden. Auch dieser Eingriff wurde gut überstanden.

Epikrise:

Als zum erstenmal die Diagnose Multiple Sklerose gestellt wurde, stand die zunächst noch spärliche Symptomatik mit der anfänglichen Unsicherheit beim Gehen und mit den sich später rasch entwickelnden mittelgradigen Paresen der Beine im Vordergrund. Beide Symptome entwickelten sich in Form akuter Schübe, die durch ein mehrmonatiges freies Intervall und durch fast vollständige Remissionen gekennzeichnet waren und legten damit vom Verlauf her den Verdacht auf eine Multiple Sklerose nahe. Die erfolgreiche Behandlung schien diesen zu bestätigen.

Beim zweiten Klinikaufenthalt sprachen für das weitere Aufrechterhalten der gestellten Diagnose die jetzt bestehenden ataktischen Unsicherheiten - im Sinne einer cerebellaren Ataxie -, die intermittierend auftretenden Parästhesien und die sich im Laufe der Behandlung einstellende Besserung des Krankheitsbildes.

Bei der zweiten stationären Behandlung hätte man dem bei der Liquoruntersuchung festgestellten erhöhten Gehalt an Gesamteiweiß jedoch mehr Bedeutung beimessen sollen, zumal sich jetzt die ersten Hinweise auf eine mögliche Neurofibromatose ergaben (typischer Hauttumor). Im Hinblick auf das für eine Multiple Sklerose untypische Alter des Patienten und in Anbetracht der Beschränkung der Befunde auf die untere Körperhälfte hätte man diesem Verdacht nachgehen müssen.

In den Überlegungen des Nachuntersuchers am 20. 6. 1974 wurde dem ausgeprägten schubförmigen Verlauf mit weitgehenden Remissionen (bei allgemeiner Verschlechterung der Gehfähigkeit waren die Ataxien wieder verschwunden) für das Festhalten an der Diagnose die größte Bedeutung beigemessen.

Die jetzt vorhandenen genau lokalisierbaren Sensibilitätsstörungen links und die rechtsbetonte Beinspastik (verwaschenes Brown-Séquard-Syndrom) sowie die konstante Auslösbarkeit der Bauchdeckenreflexe veranlaßten keine Revision der Diagnose.

Erst durch die Hinweise auf einen Hirntumor und die postoperativ festgestellte Liquorpassagestörung kam man zur richtigen Diagnose eines Rückenmarkstumors. Bei der Indikation zur Myelographie spielte auch eine Rolle, daß die rechtsseitige Beinparese kaum durch den rechtsseitigen Hirntumor bedingt sein konnte.

Die erstmals im Dezember 1974 bemerkten Hörstörungen waren auf das Akustikus-Neurinom zurückzuführen. Dies gilt wohl zum Teil auch für die - schon früher vorhandenen - ataktischen Störungen.

VI. Zusammenfassende Betrachtung der Kasuistik und Diskussion

Aus unserem Krankengut ergibt sich, daß es bei den Erkrankungen im Spinalbereich hauptsächlich zwei Krankheitsgruppen sind, die häufig Anlaß zur Verwechslung mit einer Multiplen Sklerose geben, nämlich einerseits die cervikale Myelopathie und andererseits die spinalen Tumoren.

Differentialdiagnose cervikale Myelopathie - Multiple Sklerose:

Die cervikale Myelopathie entsteht auf dem Boden altersbedingter Abnutzungserscheinungen der Bandscheiben. Die Degeneration derselben führt zu einem Krankheitsbild, das häufig mit einer Multiplen Sklerose verwechselt wird. Es entstehen Bandscheibenverschmälerungen und osteochondrotische Veränderungen mit knöchernen Randzacken. Diese Ausziehungen können besonders im Bereich der unteren Halswirbelsäule zu einer Einengung des Spinalkanals und in der Folge zu Wurzelkompressionen und zur Kompression des Rückenmarkes führen. Während die seltenen cervikalen Bandscheibenvorfälle typische, ihrer Lokalisation entsprechende monoradikuläre Beschwerden hervorrufen, fehlt bei den in Folge spondylotischer Veränderungen auftretenden Kompressionen ein für die jeweilige Höhe typischer Befund.

Die Diagnosefindung wird dadurch erschwert, daß bei beiden Krankheitsbildern eine leichte Zell- und Eiweißvermehrung, ein positives Lhermitt'sches Zeichen und eine seiteninkonstante Pyramidenbahnsymptomatik vorkommen können. Auch Blasenstörungen, nicht genau abgrenzbare Sensibilitätsstörungen, fehlende Auslösbarkeit der Bauchdeckenreflexe und eine schwankende Intensität der Beschwerden können durch beide Erkrankungen hervorgerufen werden. Auch ataktische Phänomene können bei beiden auftreten, ein Symptom, das in einem unserer Fälle der Multiplen Sklerose zugeschrieben wurde.

Die cervikale Myelopathie beginnt häufig schleichend mit Paraparesen der Beine, mit dissoziierten Empfindungsstörungen und Miktionsstörungen. Die Höhe der Schädigung wird - wie in Fall 5 unserer Kasuistik - durch radikuläre Sensibilitätsstörungen an Händen und Armen und durch Atrophien der kleinen Handmuskulatur angezeigt. Für eine cervikale Myelopathie sprechen der Schulter-Nackenschmerz und Wurzelerscheinungen, die abhängig von Kopfbewegungen und Änderungen der Halswirbelmechanik auftreten.

Wichtig zur Abgrenzung gegen die Multiple Sklerose ist das Fehlen von cerebralen Erscheinungen und von Markschädigungen, die mit der Höhe der röntgenologischen Veränderungen nicht erklärt werden können. Der Verlauf ist lange stationär oder nur schleichend progredient.

Patienten mit cervikaler Myelopathie sind meist älter als solche mit einer Multiplen Sklerose. Dies zeigte sich auch bei den beiden beschriebenen Fällen.

Durch die vielen Gemeinsamkeiten beider Erkrankungen ist eine sorgfältige Befunderhebung und die Inanspruchnahme aller diagnostischer Hilfsmittel unbedingt erforderlich. Dazu gehören die Röntgenuntersuchung der Wirbelsäule einschließlich Tomographie, die Liquoruntersuchung, die Prüfung der Liquordynamik und die Myelographie. Auch die Bestimmung der Gamma-globuline kann einen Hinweis geben, man muß diesem allerdings auch nachgehen (siehe Fall 5).

Wenn man bei den jahrelangen Anamnesen unserer beiden Fälle bedenkt, welche Folgen die lange Verkennung der tatsächlichen Krankheitsursache durch den teilweisen Verzicht auf die Zusatzdiagnostik nach sich zog, kann an der Berechtigung zum Einsatz aller diagnostischen Hilfsmittel kein Zweifel bestehen.

Differentialdiagnose Rückenmarkstumor - Multiple Sklerose:

Es sind vor allem vier Erscheinungsgruppen, die dazu führen können, an Stelle eines spinalen Tumors eine Multiple Sklerose anzunehmen (RENNERT 1950, 1953):

- 1) Supraläsionelle Zeichen bei einer spinalen Symptomatik, die nicht auf einen einzigen Herd beziehbar scheinen
- 2) Fehlen von typischen radikulären Schmerzsensationen und scharf abgrenzbaren Sensibilitätsstörungen
- 3) Anamnestische Angaben über Remissionen
- 4) Atypische Liquorbefunde

Wie im Folgenden gezeigt werden soll, konnte dieser Sachverhalt anhand unseres Krankengutes voll bestätigt werden.

- ad 1) Von den supraläsionellen Zeichen, die scheinbar gegen einen Spinaltumor sprechen, sollen hier die temporale Papillenabblassung, der Nystagmus und die ataktischen Störungen angeführt und erörtert werden.

Die temporale Papillenabblassung, die das Relikt einer einmal abgelaufenen Retrobulbärneuritis sein kann, wurde offensichtlich im Fall 2 überbewertet und lenkte die Diagnose in die falsche Richtung. Es muß stets beachtet werden, daß sie auch als Folge schwerer Mangelernährung, einer Anämie, exogener Intoxikation, eines Nikotinabusus oder eines generalisierten Lupus erythematoses auftreten kann (BAUER 1975). Außerdem läßt die Bewertung, ob eine temporale Blässe der Papille noch innerhalb der Variationsbreite der physiologischen Farbverschiedenheiten der Sehnervenscheibe

liegt, oder bereits als pathologisch zu bezeichnen ist, dem subjektiven Ermessen des Untersuchers großen Spielraum (KYRIELEIS 1954).

Auch ein Nystagmus kann nicht pathognomonisch für die Multiple Sklerose sein. Er kann zum Beispiel konstitutionell, medikamentös oder durch frühere Unfallfolgen bedingt sein. RENNERT (1950, 1953) beobachtete bei thorakalen Tumoren mehrfach einen Nystagmus, der seiner Meinung nach durch eine Reizung der Kleinhirnseitenstrangbahnen verursacht wurde.

Ebenso wird häufig eine Ataxie als Hinweis auf eine Multiple Sklerose aufgefaßt (Fall 1, 5 und 7). Es ist aber bekannt, daß nicht nur diese Entmarkungskrankheit eine Ataxie hervorrufen kann, sondern auch ein Rückenmarkstumor durch Unterbrechung der spinocerebellaren Bahnen. Auch Arzneimittelmisbrauch kann die Symptomatik des Rückenmarkstumors durch zusätzliche Kleinhirnzeichen verändern.

ad 2) Weiterhin weist das Fehlen typischer Schmerzsensationen und scharf abgrenzbarer Sensibilitätsstörungen auf eine Multiple Sklerose hin. Allerdings waren unter den Fällen unserer Kasuistik nur in Fall 3 während des gesamten Krankheitsverlaufes keine Schmerzen vorhanden. In allen übrigen Fällen klagten die Patienten über mehr oder weniger kontinuierliche Schmerzen. Auch KUHLENDAHL (1975) weist in diesem Zusammenhang darauf hin, daß in 17 % seiner Fälle mit der Irrtumdiagnose Multiple Sklerose von den Patienten Schmerzen angegeben wurden, ein Symptom, das nicht gerade als wegweisend für die Diagnose einer Multiplen Sklerose gelten kann.

Der Schmerz ist dagegen das führende Frühsymptom einer Rückenmarkskompression. Allerdings wird die Diagnosefindung dann erschwert, wenn er während des gesamten Krankheitsverlaufes fehlt, was bei immerhin 16 % der Spinaltumoren der Fall sein kann (NITTNER 1975).

Die genaue Sensibilitätsuntersuchung kann unter Umständen die Diagnose Multiple Sklerose zu Fall bringen, da eine konstante Grenze einer Sensibilitätsstörung mit großer Wahrscheinlichkeit für einen tumorösen Herd des Rückenmarkes spricht. Dieser Tatsache hätte man in den Fällen 1, 3 und 7 mehr Rechnung tragen müssen, da sich hier im Laufe der Erkrankung genau abgrenzbare Sensibilitätsstörungen einstellten.

ad 3) Leider besteht die fatale Neigung, alles was schubweise geschieht, sofort mit einer Multiplen Sklerose zu identifizieren. Es ist dazu anzuführen, daß der schubweise remittierende Verlauf bei der Multiplen Sklerose vor allem dann typisch ist, wenn mit den verschiedenen Schüben auch die Symptome so deutlich wechseln, daß man sie keinesfalls auf ein und denselben Herd beziehen kann. Ist das aber nicht der Fall, so soll man dem schubweisen Verlauf weniger Beweiskraft zumessen, denn auch bei der Arachnitis, bei angiomatösen Mißbildungen des Rückenmarkes, bei bandscheibenbedingten Halsmarkläsionen und bei intramedullären Cysten und Gliomen kommen solche Verlaufsformen vor (SCHLIACK 1959).

Auch OPPENHEIM (1903), FÖRSTER (1921) und RENNERT (1950, 1953) berichten über Remissionen und Verlaufsschwankungen bei intra- und extramedullären Neubildungen.

In unserem Krankengut finden sich anamnestische Angaben über Remissionen und Verlaufsschwankungen in drei Fällen. Diese hat man als schubförmigen Verlauf im Sinne einer Multiplen Sklerose fehlgedeutet, denn ein echter Wechsel der Symptome bei den einzelnen Schüben fehlte fast immer.

Folgende Gründe werden als Erklärung für die Remission bei Rückenmarkstumoren angeführt (nach HIRSCHBIEGEL 1967):

- a) Die Kompensationsfähigkeit des Parenchyms gegenüber langsam einwirkenden Druckkräften. Die Kompensation ist jedoch labil.
- b) Funktionelle Dekompensationen des Rückenmarkes können unter besonderen Umständen reversibel sein.
- c) Vorübergehender Wachstumsstillstand des Tumors
- d) Arachnopathien
- e) Lokale Durchblutungsstörungen und damit verbundene Schwellungszustände
- f) Vorübergehende Besserung des Oedems
- g) Kompensatorische Beanspruchung von anderen funktionstüchtigen Muskelgruppen

h) Resorption von Tumorblutungen

i) Endokrine Faktoren (z. B. Einfluß einer Schwangerschaft)

Ein derartiger Verlauf neurologischer Störungen mit beschwerdefreien Intervallen entbindet also nicht von der Pflicht, einen raumfordernden Prozeß mit allen zur Verfügung stehenden Mitteln auszuschließen.

ad 4) In unserem Krankengut waren die Liquorwerte zur Zeit der erstmals gestellten Fehldiagnose unauffällig, oder es wurde primär keine Liquoruntersuchung durchgeführt. Man hat bei den normalen Liquorbefunden offensichtlich das Vorliegen einer spinalen Raumforderung für unwahrscheinlich gehalten. In der Literatur wird jedoch immer wieder darauf hingewiesen, daß trotz eines unauffälligen Liquorbefundes ein spinaler Prozess nicht ausgeschlossen werden darf. RENNERT berichtete 1953, daß in 10 % der verifizierten Tumorfälle seines Krankengutes keine nennenswerte Eiweißvermehrung vorlag. Bei NITTNER (1974) betrug diese Quote 15 % und bei KUHLENDahl (1975) waren beispielsweise unter den Meningeomen ein Drittel aller Liquorwerte unauffällig.

Zur Zeit der revidierten Diagnose war in unseren Fällen nur noch der Liquor eines einzigen Patienten unauffällig. Bei allen anderen gaben die nunmehr erhöhten Liquoreiweißwerte zusammen mit anderen Befunden den Anstoß zur Revision der primär gestellten Fehldiagnose.

In einem Fall (7) zweifelte man trotz eines deutlich erhöhten Liquoreiweißgehaltes lange Zeit nicht an der Diagnose Multiple Sklerose. Es gibt zwar in der Literatur Hinweise (LOTMAR 1950, KRAIS 1949), daß auch bei der Multiplen Sklerose stark erhöhte Liquoreiweißwerte vorkommen können, doch sind diese Fälle äußerst selten. SCHRADER und WEISE(1951) sahen bei 600 Multiple Sklerose-Kranken niemals Gesamteiweißwerte über 2,7 KE. Bei höher liegenden lumbalen Eiweißwerten ist deswegen eine Multiple Sklerose immer als unwahrscheinlich zu betrachten.

Bei der differentialdiagnostischen Abgrenzung einer Multiplen Sklerose von raumfordernden spinalen Tumoren sollte die Prüfung der Liquordynamik mit Hilfe des Queckenstedt'schen Versuches nicht fehlen, da sie zusammen mit der Untersuchung des Liquors eine größere Sicherheit in der Diagnosestellung ermöglicht. Diese Methode versagte zwar bei NITTNER (1975) in 15 % (bei RENNERT (1953) in 25 %) der verifizierten Spinaltumoren, doch bei Anwendung beider Methoden sind nur 5 % dieser Fälle nicht erfaßbar.

Im Zweifelsfall sollte sich immer eine Myelographie anschließen, da sie bei Vorliegen einer spinalen Raumforderung so gut wie immer pathologisch ist. Sie war bei allen unseren Fällen für die Revision der Fehldiagnose entscheidend.

Als weitere diagnostische Methode wird die Bestimmung der Gammaglobuline angewendet. Nach WÜTHRICH und KÄPELI (1969) sind diese aber nur bei 59 % der Multiple Sklerose- Fälle erhöht. In unserem Krankengut fand sich in keinem Fall ein erhöhter Gammaglobulinwert.

An weiteren differentialdiagnostischen Kriterien bei der Abgrenzung einer Multiplen Sklerose von spinalen Raumforderungen sind Parästhesien, spastische Zeichen, die Bauchdeckenreflexe und das Alter der Patienten zu besprechen.

Nach KUHLENDahl (1975) werden in 39 % der als Multiple Sklerose fehldiagnostizierten spinalen Prozesse Parästhesien als Erstsymptom angegeben. Er schreibt dazu: " Man kann daraus folgern, daß die diagnostische Fehleinschätzung von Parästhesien, die ja gerade für die langsam wachsenden gutartigen Spinaltumoren als Erstsymptom die entscheidende Bedeutung haben, paradoxerweise und unglücklicherweise die Diagnostik in die falsche Richtung lenkt ".

Auch in unserem Krankengut finden sich dafür Bestätigungen.

Nach ÖSTERREICH (1962) spricht das Fehlen sicherer spastischer Zeichen über einen längeren Zeitraum gegen das Vorliegen einer Multiplen Sklerose. Dagegen sind in 86,5 % der Fälle einer Multiplen Sklerose spastische Störungen vorhanden (SCHEID 1963). Andererseits waren bei fünf unserer Patienten mit raumfordernden Prozessen von Anfang an spastische Symptome vorhanden, während sie in zwei Fällen im gesamten Krankheitsverlauf fehlten. Den spastischen Erscheinungen kommt also differentialdiagnostisch keine Bedeutung zu.

Die Bauchdeckenreflexe lassen bei der Abgrenzung eines Tumors von einer Multiplen Sklerose häufig ebenfalls im Stich (HASSLER 1953, BODECHTEL 1953). So verleitete das Fehlen der Bauchdeckenreflexe im Fall 1 zur Annahme einer Multiplen Sklerose, obwohl ein Tumor vorlag.

Allerdings spricht das Erhaltenbleiben der Bauchdeckenreflexe über einen mehrjährigen Krankheitsverlauf gegen die Entmarkungskrankheit. Dieser Befund ist in Fall 2 und 7 vernachlässigt worden.

Wenn man das Erkrankungsalter unserer Patienten betrachtet, fällt auf, daß keiner das für eine Multiple Sklerose typische Erkrankungsalter aufweist (siehe Abb. 1). Nach den "Statistischen Untersuchungen zum Problem der Multiplen Sklerose " von ABB und SCHALTENBRAND (1955, 1956) beginnen fast 70 % dieser Erkrankungen zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr.

Selbst wenn man an das Vorliegen der rein spinalen Verlaufsform glaubte, bei der die Symptomatik meist nach dem 40. Lebensjahr beginnt, so fallen auch in diese Altersgruppe nur die wenigsten unserer Patienten.

Es bleibt festzustellen, daß das Lebensalter der Erkrankten zum Zeitpunkt der Fehldiagnose meist hätte Zweifel erregen müssen.

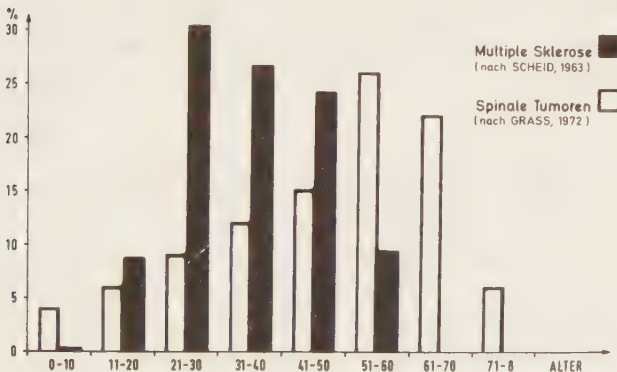


Abb. 1 Vergleich der Altersverteilung

Welche Folgen die oft jahrelange Verkenennung der wahren Krankheitsursache hatte, sei kurz skizziert. Dabei werden auch die Fälle cervikaler Myelopathie berücksichtigt:

Im Durchschnitt vergingen vom Auftreten der ersten Krankheitssymptome bis zur Operation 68 Monate, das sind etwas mehr als 5 1/2 Jahre (geringster Zeitraum 5 Monate, längster Zeitraum 25 Jahre). Die Zeit vom Auftreten der ersten Krankheitssymptome bis zur Diagnose Multiple Sklerose betrug durchschnittlich 15 Monate.

Zwischen der Diagnose Multiple Sklerose und der Operation lagen 53 Monate, das heißt, die Operation wurde durch die gestellte Fehldiagnose im Durchschnitt um fast 4 1/2 Jahre verzögert. Dies wiegt umso schwerer, als zum Zeitpunkt der richtigen Diagnose vier Patienten starke spastisch paretische Gangstörungen hatten und zwei weiteren das Gehen völlig unmöglich war. Unter diesen hatten fünf zusätzlich noch Miktionsstörungen. Zumindest bei einem Teil der Kranken wäre das Fortschreiten bis zu einer erheblichen Querschnittslähmung vermeidbar gewesen.

Es ist weiterhin festzustellen, daß bei einer jahrelangen Krankheitsdauer rasche und weitgehende Befundbesserungen erfahrungsgemäß nicht erwartet werden können. Bei einem Teil unserer Patienten blieben daher erhebliche Residuen des an sich gutartigen Tumorleidens zurück, wenn auch bei anderen erfreuliche Besserungen erreicht werden konnten.

Aus der Besprechung unserer Kasuistik können folgende Schlüsse gezogen werden:

Der Untersucher sollte sich beim Vorliegen der erörterten Krankheitsbilder immer wieder fragen, ob es sich um echte

disseminierte Störungen handelt, oder ob die zunächst gefundenen disseminierten Ausfälle ein Übergangsstadium auf dem Wege einer sich entwickelnden erst allmählich genauer abgrenzbaren Symptomatik sind. In unserem Krankengut wurde die Diagnose Multiple Sklerose meist schon frühzeitig gestellt. Da die Befunde bei der Diagnosestellung häufig noch wenig ergiebig und richtungsweisend waren, wurde die scheinbar vorliegende Disseminierung überbewertet und einer Multiplen Sklerose zugeschrieben.

Zu einer Bestätigung der Diagnose ist häufig eine lange Beobachtungszeit notwendig, um diagnostisch verwertbare Hinweise zu erhalten. Dies gilt sowohl für die Multiple Sklerose als auch für die spinalen raumfordernden Prozesse. In allen Fällen entwickelten sich mit der Zeit diese richtungsweisenden Befunde.

Es zeigt sich immer wieder, daß ein bestimmtes Bedürfnis besteht, in Kategorien zu denken mit typischen Symptomen und Syndromen. Manche Befunde werden daher falsch bewertet oder gar ignoriert, weil sie nicht in das vorgegebene Schema passen. Nur so ist es zu erklären, daß häufig gar keine andere Diagnose ernsthaft in Erwägung gezogen wird.

Es ist ferner festzuhalten, daß ein schubweiser Verlauf nicht gegen einen raumfordernden spinalen Prozess sprechen muß. Dies gilt vor allem, wenn die Schübe nicht mit einem echten Wechsel der Symptomatik verbunden sind.

Da ausschließlich aufgrund des klinischen Befundes eine Abgrenzung zwischen Multipler Sklerose und spinaler Raumforderung häufig nicht möglich ist, sollte sich daraus die Notwendigkeit ergeben, mit Hilfe der Prüfung der Liquorpassage und der Myelographie die Ursache der Erkrankung ab-

zuklären. Es ist dabei zu beachten, daß ein negatives Ergebnis eine falsche Sicherheit vortäuschen kann, da es sehr wesentlich auf den Zeitpunkt der Untersuchung ankommt.

Ein Verzicht auf die Zusatzdiagnostik dürfte in Betracht der hier beschriebenen Folgen ihrer Unterlassung kaum vertretbar sein.

Die vorangehend beschriebenen Fälle gaben keine Gelegenheit neben der cervikalen Myelopathie und den Spinaltumoren weitere Krankheitsgruppierungen zu erwähnen, die zu einer Verwechslung mit der spinalen Form der Multiplen Sklerose führen können.

Es sind zunächst Mißbildungen, Tumoren und arachnitische Verwachsungen in der Gegend des Foramen magnum, am kranio-cervikalen Übergang und im oberen Teil der Halswirbelsäule, die eine der Multiplen Sklerose ähnliche Symptomatik hervorrufen können.

Die Fehldiagnosen bei den Tumoren um das Foramen magnum kommen dadurch zustande, daß sich Perioden der Exazerbation und Remission abwechseln und damit die Verlaufsform der Multiplen Sklerose nachahmen. Außerdem sprechen diese Fälle häufig auf eine Cortisontherapie an, was die Annahme eines entzündlichen Prozesses zu bestätigen scheint. Die Symptomatik der Tumoren dieses Bereiches ist vielfältig und verläuft nicht nach einem bestimmten Schema, denn in dieser Gegend finden sich neben der Kreuzung der Pyramidenbahn und des medialen Lemnikus auch eine große

anatomische Variationsbreite. Da die Pyramidenfasern für die oberen Extremitäten früher kreuzen als für die unteren, kann ein hier gelegener Tumor vielfältige motorische und sensible Störungen sowohl an den Armen als auch an den Beinen hervorrufen und damit eine Disseminierung der Krankheitsherde vortäuschen.

Auch bei der Arachnitis und bei angiomatösen Mißbildungen des Rückenmarkes können schubartige Verläufe mit Remissionen und Wechsel der Beschwerden das klinische Bild charakterisieren. Da auch häufig die Liquoruntersuchung keinen sicheren Aufschluß gibt, muß das Krankheitsbild sorgfältig analysiert werden, um die wahre Krankheitsursache herauszufinden.

Weiterhin kann die basiläre Impression, eine gelegentlich anzutreffende Mißbildung des cranio-cervikalen Überganges, mit einer Multiplen Sklerose verwechselt werden. Sie führt zu einer Kompression der Pyramidenbahn im Bereich der Pons und der Medulla oblongata und verursacht dadurch eine Spastizität der Extremitäten mit meist nur geringfügigen Sensibilitätsstörungen. Auch Nystagmus, Ataxie und Parästhesien sind manchmal anzutreffen und können die Diagnosestellung erschweren.

In dieser Hinsicht sind noch die Caudasyndrome zu erwähnen. Sie rufen durch mechanische Kompression neuralgiforme Reizerscheinungen und Blasen- und Mastdarmstörungen hervor. Dadurch können sie eventuell als lumbosakrale Form der Multiplen Sklerose aufgefaßt werden und damit den notwendigen operativen Eingriff entscheidend verzögern.

VII. Zusammenfassung

Raumfordernde spinale Prozesse können aufgrund ihrer Symptomatik und ihrer Verlaufsformen Anlaß zu Verwechslungen mit der vorwiegend spinalen Form der Multiplen Sklerose geben. Um Ursachen und Folgen dieses Sachverhaltes besser erfassen zu können, wurde eine Sammelstatistik unter dem Aspekt " Fehldiagnose Multiple Sklerose und andere Fehldiagnosen bei spinalen Prozessen"erstellt (KUHLENDahl 1975). Hierzu wurden 2637 Fälle aus 12 Kliniken der BRD ausgewertet.

Der Anteil der Neurochirurgischen Universitätsklinik Erlangen lag bei 201 Fällen. Unter diesen fand sich in 18 % eine im Laufe der Erkrankung gestellte Fehldiagnose. Mit 3,5 % war die Fehldiagnose Multiple Sklerose am häufigsten vertreten.

Die 7 als Multiple Sklerose fehlgedeuteten Fälle wurden zu einer Kasuistik zusammengefaßt . Im Einzelnen wurde herausgearbeitet, was zur Fehldiagnose beigetragen hat und welche Symptome die ursprünglich gestellte Diagnose in Frage stellten.

Die zu Anfang der Arbeit getrennt herausgestellte Symptomatik der Multiplen Sklerose einerseits und der spinalen Raumforderungen andererseits wurde in der Diskussion anhand der eigenen Fälle und der Literatur auf Überschneidungen und Fehlermöglichkeiten untersucht. Es wurde weiterhin dargestellt, welche Befunde am häufigsten fehlgedeutet werden, wie sich entsprechende Fehldiagnosen auf den weiteren Krankheitsverlauf auswirken und wie sie vermieden werden können.

VIII. Literaturhinweise:

- Abb, L., G. Schaltenbrand: Statistische Untersuchungen zum Problem der Multiplen Sklerose II. Mittlg.: Das Krankheitsbild der Multiplen Sklerose. Dtsch. Zschr. Nervenheilk. 174 (1956) 199-218.
- Albrecht, K., B. Kubalek: Über die Häufigkeit von Fehldiagnosen infolge Wurzelschmerzen bei Tumoren mit Rückenmarkskompression. Münchner Med. Wschr. 17 (1957) 599 - 662.
- Bammer, H.G.: Multiple Sklerose, Klinik und Therapie. Fortschr. Med. 86 (1968) 941 - 946.
- Bammer, H.G.: Multiple Sklerose in: Innere Medizin in Praxis und Klinik, hrsg. von H. Hornbostel, W. Kaufmann, W. Siegenthaler, Stuttgart: Thieme 1973.
- Bauer, H.J., H. Orthner, S. Poser: Neurological aspects of false diagnosis and failure to diagnose Multiple Sclerosis. In Advances in Neurosurgery 2, 145 - 151 (Herausgeber: W. Klug, M. Brock, M. Klinger, A.O. Spoerri) Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York 1975.

- Bay, E.: Diagnostische Probleme der Multiplen Sklerose, in: Multiple Sklerose, hrsg. von F.W. Bronisch. 3. Aufl. Stuttgart: Enke 1975.
- Blinzinger, K.H.: Querschnittsbilder bei der Multiplen Sklerose. Zugleich ein Beitrag zur Differentialdiagnose zwischen Sclerosis multiplex und Tumor medullae spinalis. Inauguraldisser- tation München 1960.
- Bodechtel, G.: Differentialdiagnose neuro- logischer Krankheitsbilder, 3. Aufl. Stuttgart: Thieme 1974.
- Bronisch, F.W.: Erkrankungen im Bereich der oberen Wirbelsäule aus klinisch- neurologischer Sicht. Referat auf der Jahrestagung der nieder- gelassenen Bayer. Nervenärzte am 6. 10. 73 in Oberammergau, Med. Welt 25 (1974) 1741 - 1748.
- Bronisch, F.W.: Multiple Sklerose. 3. Aufl. Stuttgart: Enke 1975.
- Bronisch, F.W.,
H.J. Rauch: Zur Pathogenese der epilep- tischen Anfälle bei multi- pler Sklerose. Dtsch. Zeitschr. Nervenheilk. 158, (1948) 322- 343.

- Bumke, O., O. Förster: Multiple Sklerose. Handbuch der Neurologie XIII. Berlin: Springer 1936.
- Bushart, W.: Fehldiagnose multiple Sklerose bei spinalen Prozessen. Internist 7 (1966) 157-166.
- Curschmann, H.: Bemerkungen zur Frühdiagnose der multiplen Sklerose. Med. Klin. 2 (1906) 931-935.
- Delank, H.W.: Klinische Liquordiagnostik. Nervenarzt 43 (1972) 57-68.
- Fields, W.S., K.J. Zülch, V. Maslenikov: High Cervical Neurinoma. Special Neurologie and Radiologie Features. Zbl. Neurochir. 33 (1972) 90-102.
- Firnhaber, W.: Klinische und sozialmedizinische Aspekte bei der multiplen Sklerose. Nervenarzt 44 (1973) 117-127.
- Förster, O.: Zur Diagnostik und Therapie der Rückenmarkstumoren. Dtsch. Z. Nervenheilk. 70 (1921) 64-77.
- Fog, T., F. Linnemann: The course of multiple sclerosis in 73 cases with computer-designed curves. Munksgaard, Copenhagen 1970.

- Fried, H.: Zur Klinik und Behandlung hoher Halsmarktumoren. Zbl. Neurochir. 27 (1966) 95 - 107.
- Gänshirt, H.: Hohe Halsmarktumoren. Med. Welt (1968) 2561-2565.
- Georgie, F.: Probleme der Multiplen Sklerose. Schweiz. Med. Wschr. 50 (1960) 1434-1439.
- Glasner, H.: Gammaglobuline im Liquor cerebrospinalis während verschiedener Phasen der Multiplen Sklerose. Z. Neurol. 206 (1974) 327-332.
- Grass, H.: Diagnostik und operative Behandlungsergebnisse von 193 intraspinalen Geschwülsten. Inauguraldissertation Erlangen 1972.
- v. Hippel, E.: Ein Fall von Multiplen Sarkomen des gesamten Nervensystems und seiner Hüllen, verlaufen unter dem Bilde der Multiplen Sklerose. Dtsch. Zeitschr. Nervenheilk. 2 (1892) 388-413.
- Hirschbiegel, H.: Remittierende Verläufe bei Spinaltumoren. Dtsch. Zeitschr. Nervenheilk. 190 (1967) 74-82.

- Hopf, H.C., A.M.
Stamatovic, W. Wahren: Die zerebralen Anfälle bei der multiplen Sklerose. Z. Neurol. 198 (1970) 256-279.
- Howe, I.R., I.A. Taren: Foramen magnum Tumors. J. amer. med. Ass. 225 (1973) 1061-1066.
- Janzen, R.: Differentialdiagnostische Schwierigkeiten bei multipler Sklerose Dtsch. Med. Wschr. 92, (1967) 764-765.
- Janzen, R.: Entstehung von Fehldiagnosen nach den Erfahrungen eines Neurologen. Stuttgart: Thieme 1970.
- Krais, W.: Multiple Sklerose und Liquorbefund. Dtsch. Med. Wschr. 74 (1949) 41:1229.
- Krenkel, W., G. Friedmann: Diagnose und Therapie der kraniospinalen Tumoren. Fortschr. Neurol. Psychiatr. 35 (1967) 237-262.
- Kuhlendahl, H., W. Ischebeck et al.: Multiple Sklerosis and other misdiagnosis in spinal processes. In: Advances in Neurosurgery 2, 145-151. (Herausgeber: W. Klug, M. Brock, M. Klinger, O. Spöerri) Springer-Verlag Berlin, Heidelberg, New York 1975.

- Kurtzke, J.F.:
Diagnosis and Differential
Diagnosis of multiple
Sclerosis. Acta Neurol.
Scandinav. 46 (1970)
484-492.
- Kyrieleis, W.:
Augensymptome bei Nerven-
krankheiten. Berlin: 1954.
- Lotmar, F.:
Beitrag zum Liquorbefund bei
multipler Sklerose. Schweiz.
Arch. Neur. 66 (1950) 1/2:
193.
- Marburg, O.:
Hirntumoren und Multiple
Sklerose. Dtsch. Zeitschr.
Nervenheilk. 68 (1921) 27-39.
- Mc Alpine, D., C.E.Lumsden,
E.D. Acheson:
Multiple Sclerosis. Living-
stone, Edinburgh, 1965.
- Meyer, G.:
Die Enzephalomyelitis dissemi-
nata (auch Multiple Sklerose
genannt) Fortschr. Med. 91
(1973) 611-615.
- Meyer-Rienecker, H.J.,
R.M. Olischer:
Aspekte der diagnostischen
Kriterien und Klassifikation
der multiplen Sklerose. Fortschr.
Neurol. Psychiat. 42 (1974)
389-422.

- Niebeling, H.G., I.
Skrzypcak, I. Schöche:
Zur Problematik der Früh-
erkennung von Rückenmarks-
tumoren. Beitr. Neurochir.
15/16 (1968) 225-227.
- Nittner, K.:
Supraläsionelle Störungen
bei Geschwülsten des oberen
Halsmarks. Zbl. Neurochir.
19 (1959) 2 - 13.
- Nittner, K.:
Reasons for the Non-Recognition
of Tumors of The Spinal Cord.
In: Advances in Neurosurgery 2,
145-151. (Herausgeber: W. Klug,
M. Brock, M. Klinger, O. Spöerri).
Springer-Verlag Berlin, Heidel-
berg, New York, 1975.
- Nonne, M.:
Kasuistisches zur Differential-
diagnose zwischen Multipler
Sklerose und Rückenmarks-
kompression. Dtsch. Med. Wschr.
36 (1910) 1697-1701.
- Oesterreich, K.:
Zur Differentialdiagnose
zwischen Multipler Sklerose
und Rückenmarks- bzw. Hirn-
tumor. Med. Welt (1962) 1685-
1693.
- Oppenheim, H.:
Über den abdominalen Symptomen-
komplex bei Erkrankungen des
unteren Dorsalmarks, seiner
Wurzeln und Nerven. Dtsch.
Zeitschr. Nervenheilk. 24 (1903)
5/6:325

- Pette, H.: Die akut entzündlichen Erkrankungen des Nervensystems. Leipzig: Thieme 1942.
- Rennert, H.: Zur Differentialdiagnose Spinaltumor - Multiple Sklerose. Psychiatrie, Neurologie u. Medizinische Psychologie 2 (1950) 353-363.
- Rennert, H.: Weiteres zur Differentialdiagnose Spinaltumor - Multiple Sklerose (unter besonderer Berücksichtigung des Auftretens von Remissionen und supraläsionellen Störungen bei Spinaltumoren) Psychiatrie, Neurologie u. Medizinische Psychologie 5 (1953) 414-422.
- Sällström, T.: Das Vorkommen und die Verbreitung der Multiplen Sklerose in Schweden. Acta med. scand. 137 (1942) 1.
- Scheid, W.: Lehrbuch der Neurologie, Stuttgart: Thieme 1963.
- Schiefer, W.: Multiple Sklerose als Fehldiagnose aus neurochirurgischer Sicht in: Multiple Sklerose, hrsg. von F.W. Bronisch. 3. Aufl. Stuttgart: Enke 1975.

- Schliack, H.: Differentialdiagnose hoher Halsmarkprozesse und multiple Sklerose. Berl. Med. 10 (1959) 488-489.
- Schmidt, H.: Zur Differentialdiagnose zwischen multipler Sklerose und Rückenmarkstumor. Med. Welt 23 (1964) 1284-1287.
- Schrader, A.: Die multiple Sklerose, in: Handbuch der inneren Medizin, hrsg. von G.v. Bergmann, W. Frey, H. Schwiegk, Bd.5/2 Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1953.
- Schrader, A.: Differentialdiagnose der multiplen Sklerose in: G. Bodechtel: Differentialdiagnose neurologischer Krankheitsbilder. Stuttgart: Thieme 1958.
- Schrader, A.: Zur Klinik und Therapie der multiplen Sklerose. Wiener Med. Wschr. 122 (1972) 129-134.
- Schrader, A., O. Stochdorph: Diagnostische und pathologische Aspekte der multiplen Sklerose. Klin. Wschr. 47 (1969) 501-507.

- Schrader, A., W. Weise: Kasuistischer Beitrag zur Differentialdiagnose zwischen spinaler Erscheinungsform der multiplen Sklerose und Rückenmarkstumor. Der Nervenarzt 22 (1951) 447-451.
- Schreiber, A.: Weitere Beiträge zum Kapitel vom Formenreichtum der Multiplen Sklerose. Dtsch. Zeitschr. Nervenheilk. 61 (1918) 341.
- Stertz, G.: Klinische und anatomische Beiträge zur Kasuistik der Rückenmarks- und Wirbeltumoren. Mschr. Psychiatr. 20 (1906) 195-240.
- Sunder-Plassmann, P.: Neurochirurgischer Beitrag zur multiplen Sklerose. Beitr. Klin. Chir. 181 (1951) 337-346.
- Ulbricht, W., H. Dietz: Ischias und Multiple Sklerose. Med. Welt 18 (1967) 2703-2706.
- Umbach, W.: Klinik und Verlauf bei 192 spinalen Prozessen mit besonderer Berücksichtigung der Gefäßtumoren. Act. neurochir. X (1962) 167-193.

Weise, H., A. Schrader:

Auswertung von 300 Liquor-
befunden bei der multiplen
Sklerose. Z. klin.
Med. 145 (1949) 576.

Wüthrich, R., F. Käppeli:

Diagnose und diagnostische
Irrtümer bei der multiplen
Sklerose. Schweiz. Med.
Wschr. 99 (1969) 1460-1464.

Zeh, W.:

Zur Früh- und Differential-
diagnostik der raumfordernden
spinalen Prozesse. Dtsch. Med.
Wschr. 83 (1958) 2325-2330.

Lebenslauf

Am 16. 6. 1950 wurde ich in Neustadt / Weinstraße als drittes Kind des Oberstudienrates Hans Wiehn und seiner Frau Maria, geborene Aumer, geboren.

Nach der Versetzung meines Vaters nach Dahn besuchte ich ab 1957 vier Jahre lang die dortige Grundschule und wechselte 1961 auf das Altsprachliche Gymnasium Dahn über.

Nach der Versetzung meines Vaters an das Gymnasium Germersheim im Jahr 1965 kam ich an das Altsprachliche Gymnasium Speyer, wo ich im Juni 1969 die Reifeprüfung ablegte.

Vom 1. 10. 1969 bis 30. 9. 1970 leistete ich bei der Bundeswehr meinen Wehrdienst ab.

Anschließend studierte ich an der Universität Saarbrücken ein Semester lang Biologie und nahm dann im Sommersemester 1971 das Medizinstudium an der Universität Erlangen-Nürnberg auf. Hier legte ich im Wintersemester 1973 die ärztliche Vorprüfung und im Wintersemester 1976 das medizinische Staatsexamen ab.

Erlangen, im Februar 1977

Peter Hans Ludwig W i e h n

Buchdruck - Offsetdruck

Karl Döres, 852 Erlangen, Jägerstr. 3 · Tel. 2 15 21